Beitrag zur Aetiologie der Friedreich'schen Krankheit

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der hohen medizinischen Fakultät
zu Marburg

vorgelegt von

ROBERT BEUTLER

MARBURG 1914

Druck von Otto Beutler, Iserlohn.

Beitrag zur Aetiologie
der
Friedreich'schen Krankheit

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der hohen medizinischen Fakultät
zu Marburg

vorgelegt von

ROBERT BEUTLER

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

MARBURG 1914

Angenommen
von der medizinischen Fakultät Marburg
am 27. Dezember 1913.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.
Referent: **Herr Geh. Medizinalrat Prof. Dr. Matthes.**

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546225_0096

Nachdem Friedreich auf dem 36. Verbandstage der deutschen Aerzte und Naturforscher, der 1861 in Speier tagte, über eine Erkrankung des Rückenmarks gesprochen hatte, die er von dem damaligen Sammelbegriff „Tabes dorsalis“ abgetrennt wissen wollte, gibt er eine eingehende Schilderung dieser Erkrankung zwei Jahre später in Virchows Archiv Bd. 23.

Als Cardinalsymptome der neu abgegrenzten Krankheit führt Friedreich folgende an:

*) I. Störungen im Bereich der Motilität.

„Es erscheint weniger die Tätigkeit des einzelnen Muskels, als vielmehr das harmonische und geordnete Zusammenwirken ganzer Muskelgruppen zu einer combinierten, einem bestimmten Zwecke dienenden Bewegung gestört.“

II. Störung der Sprache.

„Die Sprache wurde allmählich unsicher, lallend. Der Patient muß häufig im Satz oder gar in einem längeren Wort aussetzen.“

Von Symptomen, die Friedreich nicht konstant bei seinen Fällen beobachtet, erwähnt er als häufig:

Verkrümmung der Wirbelsäule, die oft bei länger dauerndem Verlauf der Krankheit auftrete.

Nystagmus, der besonders auffällig hervortrat, wenn der Patient einen seitlich vorgehaltenen Gegenstand fixieren sollte.

Weniger Bedeutung als den vorhandenen Bewegungsanomalien schreibt Friedreich etwaigen Störungen der Sensibilität zu, die meistens, so auch bei einem seiner Fälle, den er als den typischsten bezeichnet, völlig fehlen. Als ziemlich konstant auftretendes Sympton nennt er hingegen ein bei allen seinen diesbezüglichen Kranken auftretendes Schwindelgefühl. Die Tätigkeit der höheren Sinnesorgane ebenso wie die psychischen Funktionen zeigten eine völlige Integrität. Auf die Funktionen der Geschlechtsorgane schien das Leiden nur bei den männlichen Kranken von störendem Einfluß, doch zeigten auch die weiblichen gewisse Anomalien der Menstruationsverhältnisse. Ueber ein typisches Verhalten der Reflexe erwähnt Friedreich in dieser seiner ersten Arbeit nichts, doch führt er später (1876) aus, daß bei längerem Bestehen der Erkrankung die Patellarreflexe fehlen.**)

„Die elektro-muskuläre Contraktilität zeigte sich zunächst in normaler Weise erhalten, doch war eine Abnahme dieser, sowie eine Abnahme der elektro-muskulären Sensibilität in vorgeschrittenen Epochen nachzuweisen.“

---

*) Virchovs Arch. Bd. 23, 1863.

**) Virchovs Arch. 1876.

Auf Grund dreier seiner zur Autopsie gelangenden Fälle nimmt Friedreich eine pathologische Veränderung der Hinterstränge des Rückenmarks an, deren Degeneration, wofür auch die klinischen Erscheinungen sprächen, im Lendenwirbelteil des Marks beginne und sich abnehmend nach oben und unten fortsetze. Als Ursprüngliches glaubt Friedreich eine chronische Leptomeningitis bezeichnen zu müssen.

Aeußerst wichtig für das von Friedreich abgegrenzte Krankheitsbild ist ihm die Aetiologie des Leidens, bei dem damals im Gegensatz zu den sonst bekannten Rückenmarkserkrankungen zum ersten Mal umrissene ätiologische Momente bezeichnet werden können.

„So schien zunächst das Auftreten der ersten Krankheitssymptome zur Zeit der beginnenden Geschlechtsreife höchst bemerkenswert". — „Höchst auffällig aber ist die hereditäre Anlage zur Entstehung der Krankheit, welche unsere Krankheit in dieser Beziehung auf die gleiche Stufe mit Tuberkulose, progressive Atrophie, Geistesstörungen und dergleichen stellen lassen dürfte. Die beschriebenen 6 Fälle verteilen sich auf zwei Familien.

Friedreich fasst seine Erfahrungen dann wie folgt zusammen: „Es existiert eine chronische, entzündliche, zu Atrophie führende Degeneration des Rückenmarks, welche sich unter dem Einfluß einer hereditären Anlage zur Zeit der Pubertätsperiode mit besonderer Vorliebe zu entwickeln scheint, welche im wesentlichen an die Hinterstränge gebunden, im Lendenabschnitt des Rückenmarks beginnt, von da nach oben und unten weiterschreitet und im verlängerten Mark ihre Begrenzung findet, nachdem sie hier noch die Ursprungsstellen und Stämme der N. hypoglossi in Mitleidenschaft gezogen. Die Affektion ist klinisch ausgezeichnet durch eine, in sehr allmähligem Verlauf sich entwickelnde, von der unteren auf die obere Körperhälfte sich erstreckende, konstant zuletzt auch die Sprachorgane beteiligende Störung in der Association und Harmonie der Bewegungen, bei ungestörter Sensibilität und bei vollständiger Integrität der Sinnesorgane und der cerebralen Funktionen. Lähmung der Sphinkteren fehlen, ebenso trophische Störungen. Als weniger konstante Erscheinungen sind Verkrümmungen der Wirbelsäule, Schwindelgefühl und Nytagmus zu nennen. Die Krankheit dürfte vom klinischen Gesichtspunkte aus als chronisch-progressive Lähmung der Combination der Bewegungen, vom pathologisch-anatomischen Standpunkte aus als chronisch degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge zu bezeichnen sein".

Ich habe in Vorstehendem, soweit es in den Rahmen dieser Arbeit paßt, ein möglichst genaues Bild davon gegeben, was Friedreich in dem Krankheitsbild sah, das jetzt ihm zu Ehren seinen Namen trägt. Schon frühzeitig entstand über die genaue Abgrenzung der Friedreich'schen Ataxie ein scharfer Streit. Pierre-Marie beschrieb ein in vielen Punkten ähnliches Krankheitsbild unter dem Namen Hérédoatexie cerebelleuse, das sich aber vor allem in dem Verhalten der Patellarreflexe von dem Friedreich'schen unterscheidet. Pierre-Marie und auch Senator nahmen als anatomisches Substrat eine Erkrankung des Kleinhirns an. Eine scharfe Grenze zwischen den beiden Krankheitsformen wird sich wohl kaum ziehen lassen. Es gibt immer Uebergangsformen von der einen zur anderen, wie ja auch im Beginn der Fr. At. die Patellarreflexe noch erhalten sind. Von Interesse ist vielleicht noch ein Schema, das in einem Streit um den „chemisch reinen" Typ

zwischen Senator, Berlin und Fr. Schultze, Bonn von beiden als gültig anerkannt, aufgestellt wird. Demnach gehören zum Friedreich'schen Krankheitsbild:*)

1.) Das familiäre Auftreten.
2.) Die Entwicklung in der Pubertätszeit.
3.) Die progressive Tendenz.
4.) Der schwankende Gang und Stand.
5.) Die Ataxie.
6.) Der Mangel der Patellasreflexe.
7.) Die sich später entwickelnde Sprachstörung.
8.) Die nystagmusartigen Zuckungen.
9.) Die Skoliose.
10.) Die schließlich eintretende Unmögligkeit des Gehens.
11.) Das lange Erhaltenbleiben der Sensibilität.
12.) Das lange Erhaltenbleiben der Blasen und Darmfunktion.

Diese Punkte gelten auch heute noch im wesentlichen als die typischen Symptome, wenn auch das präzise Auftreten der Krankheit in der Pubertätszeit nicht mehr gefordert wird. Aeußerst unklar ist noch das so sehr in den Vordergrund tretende ätiologische Moment der Heredität, von dem man positiv eigentlich nur weiß, daß die Krankheit sehr oft mehrere Kinder einer Familie befällt. Von allen veröffentlichen Fällen treffen 50% auf Geschwister. Von den übrigen, den sogenannten sporadischen Fällen sind noch manche auszuschalten, da oft nur das einzige Kind einer Ehe erkrankt ist. Als auslösendes Moment der Erkrankung werden von den verschiedenen Forschern die verschiedensten Hypothesen aufgestellt, die teils auf Statistiken fußen, teils Schlußfolgerungen des klinischen Bildes sind. **) So haben Katz, Schoenborn, Lannois und Porret eine Sammlung zutreffender Fälle veröffentlicht, in denen sie vor Ausbruch der Erkrankung Infektionskrankheiten, vor allem Scharlach, Diphterie, Pneumonie und dergleichen nachweisen. Bing meint, daß gerade die Friedreich'sche Atexie imstande sei, die „Edinger'sche Aufbrauchtheorie" am besten zu stützen. Bonche vertritt die Auffassung, daß die hereditäre Lues von ursächlicher Bedeutung für die Fr. At. sei. Ed. Müller und Nonne treten dem entgegen, indem sie der hereditäre Lues für die Entstehung der Fr. Krankheit nur sehr untergeordnete Bedeutung zusprechen, hingegen mit Oppenheim anerkennen, daß die her. Lues Symptomenkomplexe oft zeitigt, die dem Bild der Fr. At. zum mindesten sehr nahe stehen.

---

*) Berlin klin. Wochenschr. 1893 Bd. 21, 1894 Bd. 28.
Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1894, V.
Edinger: Dtsch. med. Wochenschr. 1904.
Ed. Müller: Dtsch. Zeitschr. für Nervenheilk. 32, 1900.
Nonne: Syphilis u. Nervensystem.
Oppenheim: Nervenheilkrankheiten.

**) Katz A.: Deutsche Med. Wochenschr. 1898 No. 36.
Schoenborn: Neurol. Zeitschr. Bd. 20.
Lannois u. Porret: Revue de médecine. Sol. XXV. 1905.
Bing: Dtsch. Zeitschr. für Nervenheilk. Bd. XXVI.
Edinger: Volkmanns Samml. 1899 No. 106.

Friedreich selbst weißt darauf hin, daß die Väter zweier seiner zuerst beschriebenen Fälle Potatoren waren und deutet an, daß man vielleicht den Alkoholismus der Väter für die Entstehung der Erkrankung verantwortlich zu machen habe. In einer späteren, 1876 veröffentlichten Arbeit, 3 Geschwister betreffend, hebt er jedoch ausdrücklich hervor, daß die Eltern einem nüchternen und gesunden Bauerngeschlecht angehörten.

So gehen in diesem Punkte die Ansichten noch sehr auseinander. Und doch müssen Friedreich und mit ihm ausnahmslos alle Forscher auf diesem Gebiet zu jeder ihrer Erklärungen die Annahme einer kongenitalen Minderwertigkeit des Rückenmarks machen. Vorausgesetzt die kongenitale Veranlagung, kommt die Erkrankung bei irgend welcher Beschädigung, die den Gesammtorganismus trifft, sei es durch Infektionskrankheiten, sei es durch frühzeitige Abnutzung der besonders in Anspruch genommenen Bahnen der Koordination, oder aber durch die noch nicht erforschten Umwälzungen, die die Zeit der Pubertät mit sich bringt, an den locus minoris resistentiae, dem Rückenmark, angreifend zum Ausbruch.*) Wollen wir dies letztere anerkennen, so müssen wir von selbst die Forderung des präzisen Ausbrechens der Krankheit in der Zeit der Pubertät aufgeben. Einer späteren Zeit ist es vielleicht vorbehalten, Physiologie und Pathologie von Sperma und Ovulum genauer zu erkennen und exakt nachzuweisen, daß die Hypothesen die Friedreich, nach Ladame**) „ingenious rather than well founded" aufstellte, betreffend der Friedreich'schen Ataxie als hereditäre Ataxie zu Recht bestehen.

In der Folge will ich die Krankengeschichte dreier von mir beobachteten Fälle geben, und sehen, inwiefern sie die vorher dargelegte Ansicht über Entstehung der Friedreich'schen Krankheit stützen können.

Es handelt sich um die Geschwister Wilhelmine, Ferdinand und Berta R. aus Friesenheim bei Ludwigshafen. Der Vater, Schreinermeister Karl R., war angeblich bis auf eine Rippenfellentzündung im Jahre 1907, immer gesund. Lues, Gonorrhoe, Potatorium sind auszuschließen. Die Mutter, eine noch rüstige Frau, ist ebenfalls immer gesund gewesen. Zwei Schwestern der Mutter starben an Lungenschwindsucht. Eine Tochter vom Bruder des Vaters ist in der Frankenthaler Anstalt als Idiotin untergebracht. Eine Cousine von Mutters Seite her leidet seit ihrem sechsten Lebensjahre an Epilepsie. Der Großvater des Vaters lebt in der Erinnerung als ein Mann, der „auch einen schleppenden Gang" gehabt habe. Die Mutter hatte vierzehn Geburten, darunter zwei Totgeburten. Ein Kind starb im Alter von zwei Jahren an „Skrofulose". Acht Kinder sind blühend gesund und drei leiden an der Friedreich'schen Krankheit.

Therese Wilhelmine, 29 Jahre alt, hatte frühzeitig Masern und Scharlach zu überstehen. Mit 1½ Jahren lernte sie laufen. Im Alter von drei Jahren bekam sie zum ersten Mal Lungenentzündung, die sich in ihrem dreizehnten Lebensjahre wiederholte. Nach der ersten Lungenentzündung bildeten sich am linken Arm in der Achselhöhle und am linken Bein in der Hüftfurche und der Kniekehle bald aufbrechende Drüsen, die erst im neunten Jahre verheilten. Ein Jahr früher hatte sie Scharlach. Die ersten

*) Peiper erwähnt in der Deutsch. Med. Woch. 2 Schwestern, die im Alter von 21 und 23 Jahren, im Anschluß an ein Wochenbett, an Fr. At. erkrankten.

**) Ladame Brain. Sol. XIII.

Mens. traten mit fünfzehn Jahren ein, bis zum zwanzigsten Jahre normal und traten von da ab ungleichmäßig, schwankend zwischen fünf und acht Wochen auf. 1911 unterzog sie sich einer Operation, bei der versucht wurde, die Fisteln in der Leistengegend operativ zu schließen. Seit jener Zeit hatte sie auch anfallsweise Herzbeschwerden, die man wohl als Anfälle von paroxysmaler Tachycardie bezeichnen kann. Mit neun Jahren bemerkte sie dann selbst den Beginn ihres jetzigen Leidens, den sie wie folgt schildert:

„Beim Gehen wurde ich dann manchmal schwindelig. Kam der Schwindel, so taumelte ich, wie wenn ich betrunken sei." Die Kinder haben ihr dann oft nachgerufen, „sie sei wieder voll". Nach der Lungenentzündung im zwölften Jahr traten die Schwindelanfälle häufiger auf, waren aber auch stets nur von kurzer Dauer. In den folgenden Jahren ist sie infolge dieser Schwindelanfälle oft hingestürzt und hat sich dabei häufiger verletzt. Dieses Hinfallen schreibt sie auch einer in der damaligen Zeit sich mehr und mehr bemerkbar machenden Schwäche in den Gelenken der Beine zu. Mit 18 Jahren konnte sie nur mehr mit Hilfe einer Stütze gehen. Die Unsicherheit der Bewegungen hat dann auch auf die Arme übergegriffen, sodaß sie oft, wenn sie etwas fassen wollte, „erst mehrere Mal nebenhin griff". Wann eine Aenderung in ihrer Sprache entstanden ist, hat sie selbst nicht bemerkt. Ihr Vater habe ihr mal, als sie vielleicht siebzehn Jahre alt war, gesagt, er wüßte nie, wenn sie spräche, ob sie lache oder greine.*)

Status praes.

Patientin ist eine 1,56 m große Person in befriedigendem Ernährungszustand. Die Haut zeigt normale Farbe, die sichtbaren Schleimhäute sind etwas blaß. Der Gesichtsausdruck ist ein schläfriger. Der Kopf wird meist in seitlicher Beugung gehalten und zeigt bei Bewegungen hin- und herschwanken. Es besteht ausgesprochener Nystagmus. Das Convergenzvermögen ist erhalten. Gesicht, Gehör, Geruch sind intakt. Die Zunge wird gerade, ohne auffällige Zuckungen, hervorgestreckt. Die Sprache, langsam, monoton, holpernd, wird von ihr selbst als zittrig bezeichnet. In einem längeren Satz macht sie oft Absätze, wendet dann, wie auch oft zu Beginn ihres Sprechens, den Kopf mehrfach hin und her, bis dann stoßweise, beinahe explosiv, die Worte hervorgeholpert kommen.**) Die Muskulatur der Arme ist ziemlich gut erhalten. Links finden sich am Oberarm, Unterarm sowie in den Achselhöhlen tiefe Narben. Die motorische Kraft, mit dem Dynamometer gemessen, beträgt rechts 40 kg, links 35 kg. Das Ergreifen der vorgehaltenen Hand geschieht nach unsicherem Hin- und Herfahren des ganzen Armes. Soll Patientin ihre Nase anfassen, so passiert es wohl, vor allem bei Augenschluß, daß sich die Patientin bei ihren weit ausfahrenden Bewegungen kräftig ins Gesicht patscht. Freier Sitz im Bett ist nicht möglich. Patientin muß sich anlehnen, oder aber sie stützt sich mit dem Ellenbogen auf die Unterlage, wobei aber der Oberkörper immer noch Schwan-

*) Auffallend sind die beinahe schulgerechten anamnestischen Angaben der Patientin, die vor allem in einem von ihr selbst verfassten Lebenslauf bemerkenswert hervortreten. Sie sind zum guten Teil, abgesehen von einer verhältnißmäßig hohen Intelligenz, darauf zurückzuführen, daß Patientin mehrfach von Heidelbergern wie Mannheimer Aerzten untersucht und vorgestellt wurde.

**) Bei den beliebten Testworten, wie 3. reit. Artilleriebrig. kommt ihr wiederum ihre Uebung in diesen Dingen zu statten.

ken zeigt. Die Untersuchung der Lungen ergab in pathologischer Hinsicht nur eine herabgesetzte Verschieblichkeit der unteren Lungengrenzen rechts. Die Herzdämpfung erscheint nicht verbreitet. Der II. Aorten, wie der II. Pulmonalton sind betont. Der Puls zeigt oft Arythmie. Sonst Cor. o. B. Die Untersuchung des Abdomens ergibt nichts pathologisches. In der Wirbelsäule findet sich eine vom fünften Brustwirbel beginnende, bis zu den Lendenwirbeln incl. reichende, nach rechts zu konvexe Skoliose. Patientin weiß von dieser Verkrümmung etwa erst seit einem Jahr, nachdem eine Pflegerin sie darauf aufmerksam gemacht hat. Früher hat diese Verkrümmung bestimmt nicht bestanden. In der Leistenbeuge finden sich Narben und rechts zwei nässende Fisteln. Beide Unterschenkel sind atrophisch. Die Füße stehen in Spitzfußstellung, die Zehen sind dorsal flectiert. Die aktive Beweglichkeit im Talo-crural Gelenk ist fast völlig aufgehoben, die passive beschränkt. Eine aktive Beugung des Kniegelenks gelingt nur mit vieler Mühe und unter starken ataktischen Bewegungen. Es gelingt auch der Knie-Hackenversuch, doch nur mit erheblichen Anstrengungen und stark seitlich ausfahrenden Bewegungen. Ellenbogen-, Patellar- und Achillessehnenreflexe sind nicht auslösbar. Bauchdecken- und Pupillenreflexe vorhanden. Die Kranke unterscheidet gut zwischen warm und kalt. Die Unterscheidung zwischen spitz und stumpf scheint an der Haut der Unterschenkel ungenau. Die elektro-muskuläre Contraktilität ist an den Beinen wie Armen herabgesetzt. Blasen und Darmstörungen, Störungen von Seiten der Sphincteren nicht vorhanden. Was die Psychi der Patientin anbelangt, so ist die Kranke wohl zuweilen sehr empfindlich, zeigt aber zumeist ein gleichmütiges, mit der Schwere ihrer Erkrankung durchaus nicht übereinstimmendes euphorisches Wesen. Urin ohne Eiweiß und Zucker. Wassermann negativ.

Der nächstfolgende der erkrankten Geschwister R. ist der jetzt 26 Jahre alte Ferdinand R. Zwischen ihm und der erkrankten älteren Schwester steht im Alter eine völlig gesunde Schwester. F. R. hatte als Kind Masern, Scharlach und später die Wassersucht. Viel litt er an Husten, war häufig erkältet und hatte auch zuweilen rheumatische Schmerzen. Von sonstigen Erkrankungen ist ihm nichts bekannt. Bis zu seinem vierzehnten Lebensjahr hat F. die Schule besucht und ist in allen Klassen gut mitgekommen. Später hat er in einem Laboratorium gearbeitet. Den Beginn seines jetzigen Leidens verlegt er in das sechzehnte Jahr. Er hat da bemerkt, daß er leicht ermüde, daß auch bald eine Unsicherheit im Gang auftrat, die er gemeinsam mit seinen Schwestern, als bei Dämmerung und Dunkelheit stärker hervortretend bezeichnet. Mit 16½ Jahren habe er Schmerzen unter dem Schulterblatt verspürt die beim Stehen und Gehen stärker waren, beim Liegen auf dem Boden oder einer breiten Bank nachließen. Im Laufe einer ganz kurzen Zeit, er gibt ¼ Jahr an, habe sich dann eine Rückgratverkrümmung herausgebildet, die im Laufe der Jahre immer stärker geworden sei. Mit 19½ Jahren war die Schwäche und Unsicherheit in den Beinen, zu der sich allmählich eine gleiche der Arme gesellte, so stark, daß er seine Arbeit aufgeben mußte. Wenn er, vor allem kleinere Gegenstände ergreifen sollte, passierte es ihm, daß er mit den Händen darüber hinausfuhr und daneben griff

Status praes.

Patient ist mittelgroß. Der Ernährungszustand ist ein befriedigender. Der Gesichtsausdruck hat etwas schläfriges. Während die Muskulatur der

oberen Extremitäten sehr gut entwickelt und erhalten ist, ist die der unteren eher atrophisch zu nennen. Die Kraftmessung mit dem Dynamometer ergibt rechts wie links 120 kg. Gehen und stehen kann Fr. nur, wenn er sich mit den Händen stützt. Es ist ihm noch möglich, sich allein an- und auszukleiden, doch nur unter großen Anstrengungen und weitausfahrenden unkoordinierten Bewegungen. Beim Gang zieht er den Fuß hoch an, als ob er über ein Hindernis hinwegschreiten müsse, und setzt ihn unter ausfahrenden, schleudernden Bewegungen stampfend auf. Die Ataxie der Beine ist ausgesprochener als die der Arme, wenngleich auch hier die unkoordinierten Bewegungen sogleich auffallen. Der Kopf wird etwas seitlich geneigt gehalten. Langsames Drehen des Kopfes gelingt ohne merkliches Schwanken. Die Zunge streckt der Kranke gerade, ohne besondere Zuckungen heraus. Während die Augen beim Blick nach vorn ruhig gehalten werden, treten im lateral gerichteten Auge kurze nystagmusartige Zuckungen auf. Die Sprache läßt zwar merkbare Störungen erkennen, sie ist holpernd, monoton, doch ist die Veränderung noch nicht in dem Maaße vorhanden, wie in Fall I. Er selbst hat die Veränderung in seiner Sprache erst in letzter Zeit gemerkt. Vor allem Schwierigkeiten macht ihm der Konsonant „r". Gehör, Gesicht, Geruch intakt. Der Thorax ist schmal, eingesunken. Der rechte Achselsperrknochen verläuft fast in sagittaler Richtung, dicht am Halse entlang. Es besteht starke Skoliose der Brustwirbelsäule mit der Konvexität nach rechts und gleichzeitig eine enorme kyphotische Ausbuchtung der zugehörenden Rippenkörper. In der Lendenwirbelsäule besteht eine kompensatorische Verkrümmung, mit nach rechts offenem Bogen. Herz, Lunge und die Baucheingeweide zeigen keine pathol. Besonderheiten. Die Muskulatur der Beine, vor allem der Unterschenkel, scheint atrophisch. Die Füße stehen in mäßiger Spitzfußstellung, sind aber sowohl aktiv wie passiv beweglich. F. selbst hat an seinen Zehen bemerkt, daß sie mehr und mehr nach aufwärts stehen. Die Zehen stehen in Dorsalflexion Die Sehnen der Ext. halluc. long. treten stark hervor. Babinsky ist positiv. Bei Fuß-Augenschluß stürzt Patient nach vorn über. Die Sehnenreflexe fehlen. Pupillen und Bauchdeckenreflex sind normal vorhanden. Die sexuellen Fähigkeiten sind nach seiner Ansicht normal erhalten. Die Stuhl- und Urinentleerung geht ohne Störung vonstatten. Die Sensibilität ist intakt. Psychisch zeigt auch dieser Kranke wie seine Schwestern ein euphorisches beinahe läppisch heiteres Wesen. Auch dieser Kranke hatte oft kurz dauernde Schwindelanfälle. Urin ohne Eiweiß und Zucker. Wassermann wurde nicht gemacht.

Berta Johanna R. befindet sich ebenfalls in der Frankenthaler Anstalt. Sie ist 1889 geboren. Zwischen ihrer Geburt und der ihres erkrankten älteren Bruders fiel eine Totgeburt. Schon als Kind war Berta R. sehr kränklich. Frühzeitig hatte sie Masern und Scharlach, mit 1½ Jahren Lungenentzündung und daran anschließend eine Hirnhautentzündung und eine Erkrankung des linken Hüftgelenks, die zur Operation kam. Im sechsten Lebensjahre wiederholte sich die Lungenentzündung und wurde diesmal gefolgt von einer heftigen, langdauernden Entzündung der Augen. Die ersten Mens. traten mit fünfzehn Jahren auf und sind bisher ohne Anomalien verlaufen. Das erste Auftreten von Erscheinungen ihrer jetzigen Krankheit verlegt Patientin in ihr dreizehntes Lebensjahr. Sie habe da gemerkt, daß sie beim Laufen zuweilen torkele und daß sie nicht mehr fest in den Knien sei. Uebereinstimmend mit ihren Geschwistern gibt auch sie an, daß diese

Unsicherheit im Gang im Winter, wenn es weniger hell sei, sich mehr bemerkbar gemacht habe. (Patientin beobachtete dies vor allem auf ihren Schulwegen in der Frühe.) Schon mit siebzehn Jahren war sie so unsicher geworden, daß sie das Gehen überhaupt nicht mehr versuchte, vor allem, weil sie bei ihren häufigen Schwindelanfällen Furcht vor dem Fallen hatte. Sie hatte öfters unter Kopfschmerzen zu leiden, als deren Sitz sie den Hinterkopf bezeichnet. Eine Verkrümmung der Wirbelsäule ist von ihr schon vor ihrem zehnten Lebensjahr bemerkt worden, – (infolge der Operation am Hüftgelenk sei das linke Bein verkürzt). – hat sich aber zu ihrem jetzigen hohen Grad erst später entwickelt. Patientin gibt an, in den letzten Jahren kleiner geworden zu sein. Die Unsicherheit der Bewegungen der Arme trat mit ungefähr vierzehn Jahren hervor und hat sich in der Folge ebenfalls bedeutend verstärkt.

Status praes.

Berta R. ist eine kleine Person in ausreichendem Ernährungszustand. Der Gesichtsausdruck ist ein schläfriger, die Intelligenz, sie war früher in der Schule immer „mit die Erste," scheint gelitten zu haben. Sie kann ohne Unterstützung weder gehen noch stehen. Auch wenn sie sitzt, muß sie sich mit den Ellenbogen aufstützen, da sie sonst zur Seite überkippen würde. Sie trägt, wie auch ihre Schwester, mit gutem Erfolge ein Stützkorset. Kopf und Oberkörper zeigen beim Sitz leichtes Schwanken. Ebenso schwankt der Kopf hin und her, soll er langsam gedreht werden. Rasche Bewegungen des Kopfes kann sie dagegen gut und sicher ausführen. Die Augen zeigen, besonders beim Fixieren eines seitlich vorgehaltenen Gegenstandes, Nystagmus. Die Zunge wird gerade, ohne Zuckungen hervorgestreckt. Die Sprache ist monoton, holpernd. Beim Nachsprechen von Sätzen, selbst längeren Worten macht sie häufiger Absätze. Die Arme zeigen gut erhaltene Muskulatur. Bei Bewegungen starke Ataxie. Das Falten der Hände gelingt, vor allem bei Augenschluß, erst nach längerem hin- und herfahrendem Suchen. Das Senken des erhobenen Armes geschieht, um einen modernen Vergleich zu gebrauchen, ruckweise, wie im Gleitfluge mit schließlichem, plötzlichem Niederfallen. Fassen der Ohren gelingt auch nur nach mehrfachen seitlich ausfahrenden Bewegungen des ganzen Armes. Im Bereich der Brustwirbelsäule findet sich eine hochgradige Kypho-Skoliose, Convexität nach rechts, die im Lendenwirbelteil der Säule in eine compensatorische scharfe Skoliose mit nach links geschlossenem Bogen übergeht. Die Herzdämpfung scheint nicht verbreitert. Die Töne über den Ostien sind rein. Der Lungenbefund, wie auch der Befund der Bauchorgane, läßt nichts pathologisches erkennen. Die Beine zeigen geringe Muskulatur. Die Entfernung der Spinae iliac. sup. bis zum unteren Rande der Patella beträgt links 35 cm, rechts 37 cm. Die Füße stehen in Spitzfußstellung und sind aktiv nur wenig beweglich. Die Zehen stehen in Dorsalflexion, die Sehnen der Ext. halluc. long. treten stark hervor. Der Versuch, die linke Ferse auf das rechte Knie zu setzen, gelingt nicht. Es bleibt bei einem Versuch, bei dem das linke gebeugte Knie seitlich weit ausfahrende Bewegungen macht und der Fuß, wie in einer Schiene laufend, am Bettuch haftend emporgezogen wird. Das Unterscheidungsvermögen zwischen spitz und stumpf ist ziemlich gut erhalten, ebenso zwischen warm und kalt. Die elektro-muskuläre Contraktilität scheint an Armen und Beinen herabgesetzt. Die Sehnenreflexe sind nicht auszulösen, während der Bauchdeckenreflex und die Reaktion der Pupillen auf Licht-

einfall erhalten sind. Urin ohne Eiweiß und Zucker. Wassermann negativ. Babinsky positiv. Gehen und stehen wie bei der Schwester unmöglich.

Man kann wohl sagen, daß die beschriebenen Fälle einen derartig reinen Typ der Friedreich'schen Krankheit darstellen, daß es sich erübrigt, differentialdiagnostische Erwägungen anzustellen. Wie verhält es sich nun um die Aetiologie und das auslösende Moment der Erkrankung? Zweifelsohne ist die Familie neuropathisch belastet. In den Seitenlinien vom Vater wie von der Mutter her findet sich Epilepsie und Idiotie. In der Familie der Mutter jedenfalls auch Tuberkulose. Auffallend ist, daß man vom Urgroßvater noch weiß, daß er „auch einen schleppenden Gang" gehabt habe. Ein einfaches Hinken, vielleicht auf einem Trauma beruhend wird so nicht bezeichnet und würde auch auf Befragen nach vorgekommenen ähnlichen Erkrankungen, wie die der Kinder, bei den Voreltern nicht so wie es ist angeführt werden. Die Vermutung liegt vielmehr nahe, daß es sich hier bei dem Urgroßvater um eine Tabes gehandelt hat. Damit wäre dann auch die auf die Urenkel übergegangene und von vorn herein anzunehmende Keimschädigung zwanglos zu erklären. Vielleicht spricht noch mit, daß neuropathisch belastende Momente in den Familien beider Eltern vorhanden sind. Nur bei einem der drei erkrankten Kinder ist die Ataxie in der Pubertätszeit ausgesprochen. Ferdinand R. hat aber auch in seiner Jugend nicht so sehr unter schweren Erkrankungen zu leiden gehabt wie seine beiden Schwestern. Wilhelmine und Berta R. litten beide je zweimal an Lungenentzündung, an Masern, Scharlach und offenen, jedenfalls tuberkulösen Drüsen. Die ältere Schwester hatte ungefähr 1½ Jahre vor dem merklichen Auftreten der Friedreich'schen Ataxie, Scharlach. Sie bemerkte eine Verschlimmerung des Leidens nach ihrer zweiten Lungenentzündung im zwölften Lebensjahr. Die andere Patientin verlegt das offenbare Einsetzen ihrer Erkrankung in das dreizehnte Jahr. Da die Krankheit sich langsam entwickelt und fortschreitet, kann man wohl mit Recht annehmen, daß der tatsächliche Beginn der Erkrankung schon Jahre vorher eingesetzt hat, ehe die Patientin die ersten Symptome wahrnahm. Bei dieser Patientin wie bei ihrer Schwester würde sich die Entwicklung und das Auslösen der Erkrankung, bei congenital minderwertigem Rückenmark, durch die an diesem, als dem „locus minoris resistentiae" angreifenden Schäden, die durch die mannigfachen vorausgegangenen Infektionskrankheiten gesetzt sind, erklären lassen. Anders bei dem Bruder. Er ist, abgesehen von Masern und Scharlach, die er in früher Jugend überstanden hat, immer verhältnismäßig gesund gewesen. Bei ihm setzt auch die Krankheit später ein. Infektionskrankheiten kommen bei ihm nicht in dem Maße in Betracht wie bei den Schwestern. Hier wäre vielleicht in Erwägung zu ziehen, ob die Umwälzung der Pubertätszeit, oder, nach Edingers Theorie, die zumeist in Anspruch genommenen und dadurch geschädigten Bahnen der Koordination, die ersten Erscheinungen der Friedreich'schen Krankheit hervorgerufen haben.

Ich erlaube mir ein nach Schmidt's Jahrbüchern zusammengestelltes Litteratur-Verzeichnis vom Jahre 1912-1898 anzuschließen. Von 98 ab ist die Litteratur gesammelt von P. Ladame Brain, Vol. XIII. pg. 532.

Herrn kgl. Direktor Dr. Eccard zu Frankenthal, Pfalz danke ich an dieser Stelle gern für das liebenswürdige Ueberlassen der Fälle. Ferner sage ich Herrn Anstaltsarzt Dr. Schröppel Dank für die freundliche Unterstützung bei den elektr. Untersuchungen.

Litteratur-Verzeichnis von 1912-1898.

Fritz Pedesco, Ueberfamil. Friedr. Ataxi. Mitteilungen der Gesellschaft für innere Medizin und Kinderheilkunde. X. 10.

Andre Thoma et A. Durupt. Examen du nerux duns un cas de maladie de Friedreich, atrophie du bulbi. Rerne neurol. Bd. 20. Hft. 18.

Merkurio Candela. Considerationi sopra und caso di malattia di Friedreich. Rif. med. XXV. 44. 1909.

Franz Hübscher. Klin. anatom. Beiträge zur Kenntnis der Friedr. Krankheit. Journal für Phychologie u. Neurolog. XV. 1. u. 2. 1909.

Mooty, A. Rowley. Friedr. Ataxia. Lanut. Ja. 15. 1910.

William Spiller. Friedr. ataxia. Pennsylo. Journ. of Nerv and ment. Dis. XXXVII. 7. 1900.

Germanns. Flatau. Klin. Beitr. zur Kenntnis der heredit. Ataxie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. XXXV. 1908. Münchener Med. Woch. LV. 1908. Ein Fall von Diabet mellit. Friedr. Krankheit.

Hammerschlag. Beziehungen zwischen Taubstummheit und heredit. Ataxie. Zeitschr. für Ohrenheilk. LVI. 1908.

O. Heubner. Ueber heredit. Ataxie. Charité Annal. XXXV. 1907.

Pipping. Hereditär ataxie. Finska läkaresällsk. handl. XLIX. Tiel o. 903. 1907.

I. Geerts. Deux cas de maladiede Friedr. Policlin XVII. 17. 1908.

I. G. Gipp. Sporadic case of Friedr. disease. Transact of the chin. Soc. of London XLIX. 1906.

Arthur Hall. Two cases of Friedr. ataxia. Lancet. Dez. 1906.

Ed. Müller, Breslau. Zur Pathol. der Fr. Krkh. Deutsche Zeitschrf. für Nervenheilk. XXXII. 1907.

Giovanni-Mingazzini. Beiträge z. Studium der Friedr. Krankh. Arch. für Psychiatrie. XLII. 1907.

Lannois et A. Porzet. Le coeur dans la maladie de Friedreich. Revue de Medec XXV. 1905.

H. Lüthje. Die hereditäre Ataxie. Deutsch. Klin. VI. 1905.

Kurt Mendel. Zwei Geschwisterpaare mit Friedr. Ataxie. Berl. Klin. Wochenschr. XLII. 1905.

Rob. Bing. Die Abnützung des Rückenmarks, (Friedr. Krankh. u. Verwandtes) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. XXVI. 1904.

G. Jelgersma. De ziekte van Friedreich. Nederl. Weckblatt No. I. 1905.

E. Ausset. Absence du caractère familiale dans uncasde maladie de Friedr. Echo méd. VIII. 1904.

S. Kalischer. 2 Fälle hereditärer Ataxie. Schmidt's Jahrb. 1904. Bd. II.

C. Mannini. Alcuni casi di Ataxia ereditariaer malattia di Friedreich. Rif. med. XIX. 7. 1903.

F. E. Batten. A familial type of Friedr's. diesease. Transact of the clin. Soc. of. London. XXXIV. 1902.

R. S. C. Elleston. Acase of Friedr. Ataxie. Brit. med. Journ. Nov. 22. 1902.

Jules Vincelet. Etude sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich. Travail du laboratoire de M. le Dr. Pierre-Marie. Paris 1900.

E. Lunkkonen. Ataxia juvenilis hereditar. eli Friedreichin Aandista. Duodez XVIII. 12.

Pravaz. Maladie de Friedreich. Lyon med. XCIX. 1903. Guthrie Rankin. Friedreich's Ataxia. Lancet. Jan. 1902.

W. Seiffer. Ueber die Friedreich'sche Krankheit und ihre Trennung in eine spinade und cerebellare Form. Charité Ann: XXVI. pg. 413. 1901.

J. Baumlin. Ueber familiare Erkrankungen. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. XX. 1901.

J. Stein. Ein casnistischer Beitrag zur hered. Ataxie. Prag. Med. Wochenschrift. XXVII.

Lenoble et Aubineau. Deux cas de maladie nerveuse familiale intramediaire entre la maladi de Marie et la maladie de Friedreich. Revue neurol. IX. 8. 1901.

B. Stern. Et sall af hereditär ataxie. Hygieu 1901.

Clemento Ferrario. Sopra un caso die paremiochono unilaterale di Friedr. Ris. med. XVI. 1900.

W. K. Hunter. Case of Friedreich's disease rith atropy of the left leg. Glasgow. med. Journ. LIV. 1900.

S. Schoenborn. Mitteilungen zur Friedreich'schen Ataxie. Neurol Centralblatt. XX. 1901.

Arthur Voelker. A case of Friedr.'s paralysis Trausact of the clin Sor. of London. XXXIII. 1900.

Max Biro. Einige Mitteilungen über die Friedr. Krankh. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. XIX. 1901.

James. Putnam. Friedr.'s ataxia. Boston med and surg. Journ. CXLIV. 1901.

Travers Smith. Case of Friedr. ataxia Dubl. Journ. CXI. 1901.

Keiper. Ueber einen Fall von cerebellarer Ataxie nach Typhus. Vereinsblatt der pfälz. Aerzte 1899. XV. 5. p 91.

Georga Rennie A case of Fr.'s hered. ataxie. Brit. med. Journ. 1899. Inly. 15.

Elizab. Teck. A case of Friedr. ataxi. Journ. of nerv. and ment. Dis. XXVI. 8. 1899.

K. Minra. Ueber l'hérédoatax. cérebelleusc. Mitt. der med. Fak. d. k. japan. Univers. zu Tokio. IV. 1. 1898. ref. Schmidt's Jahrb. 1899. I. pg. 20.

R. Cestan. Le pied-bot de la maladie de Friedr. Bull de la Soc. axate. XII. 1898.

C. Winkler, J. W. Jacobi. En studie over hereditaire ataxie. Psych en nerol. Bladen 1898.

H. Makay. Pathologie of a case of Fr's disease. Brain. XXI. 1888.

G. Rossolina. 3 cas d'ataxie cérébelleuse héréditaire dans le même famille. Nouv. Seonogr. de la Salp. 1899.

De Buck. L'ataxie. Belg. med. V. 1898.

William, G. Spiller. Four cases of cerebellar disease with reference to cerebellar hereditarg ataxia. Brain LXXVI. 1891 — Paul Cohn. 2 Fälle von Friedreich'scher. Ataxie. Neurol. Centralbl. XVII. 1898.

Starr, M. Allen. Friedreich's ataxia. Journ. of nerv. and ment. Diss. XXV. 1898.

L. Bonuns. Un cas de maladie de Fr. à débuttardif. Nouv. Iconogr. de la Salb. XI. 1898.

Whyte, J. Mackie. 4 cases of. Fr's disease with acritical digest of recent little sature of the subject. Brain. XXI. 1898.

O. Ad. Aleyer and Dr. Sanger. Th morbid anatonm of a case of hereditary ataxi. Brain XX. 1897.

A. Katz. Das Symtomenbild der Friedr'schen Ataxie nach einer Infektionskrankheit. Deutsche med. Wochenschr. 1898.

Lebenslauf.

Ich wurde geboren am 5. März 1887 zu Iserlohn als Sohn des Kaufmanns Emil Beutler und seiner Ehefrau Wilhelmine geb. Schött. Vom 7. Lebensjahre an besuchte ich die Elementarschule meiner Vaterstadt und trat mit 10 Jahren in das dortige Realgymnasium ein, wo ich 1903 das Zeugnis der Reife für Obersekunda erlangte. Von 1903-1906 besuchte ich die Oberrealschule zu Hagen und wurde nach Erlangen des Maturitätszeugnis in Marburg bei der philosophischen Fakultät immatrikuliert. Ich hörte dort 5 Semester naturwissenschaftliche Vorlesungen und liess mich dann bei der medizinischen Fakultät inscribieren. In Marburg bestand ich Mai 1911 das Physicum. Nach einem Aufenthalt von einem Semester an der Universität Berlin kehrte ich nach Marburg zurück und bestand hier das Staatsexamen April 1914.

Robert Beutler.